ÜBER

SKLERODERMIE

IM KINDESALTER.

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

KGL. BAYER. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT WÜRZBURG

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

VORGELEGT VON

ISAAK NUSSBAUM

AUS EITERFELD (HESSEN-NASSAU).

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

WÜRZBURG.

BECKER'S UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI.

1900.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Referent: **Herr Geh.-Rath Prof. Dr. v. Leube.**

Über Sklerodermie im Kindesalter.

Auf dem Gebiete der Hautkrankheiten finden wir trotz der glänzenden Fortschritte dieser Wissenschaft in den letzten Jahrzehnten eine ganze Reihe der wichtigsten Krankheitsformen, bei welchen die ätiologischen Verhältnisse, der Zusammenhang der Symptome und die pathologische Anatomie noch recht unklar sind. In diese Kategorie gehört vor Allem die Sklerodermie, eine Hautaffektion, deren im Ganzen seltenes Auftreten einerseits, deren eigentümlicher den Gesammtorganismus oft wenig alterirender Charakter anderseits vornehmlich zu geringerer Beachtung und seltneren Beschreibung derselben besonders aus der Privatpraxis beitragen dürften.

In der Litteratur finden wir sie wohl zuerst von *Curcio* 1752, *Henke* 1809, *Alibert* 1817 unter verschiedenen von besonders auffallenden symptomatischen Erscheinungen hergeleiteten Namen aufgeführt, doch war *Thirial* 1845 der Erste, der die bis dahin beobachteten Fälle gesammelt und für dieses Hautleiden die Bezeichnung „Sklerema adul-

terum“ im Gegensatze zu „Sklerema neonatorum“ eingeführt hat.[1])

Wie wenig geeignet diese Bezeichnung zur Unterscheidung dieser beiden Krankheiten ist, haben spätere Beobachter gezeigt.

Thirial war nämlich der Ansicht, dass ursprünglich diese beiden Krankheiten identisch seien, dass aber ihr Auftreten in verschiedenen Lebensperioden ihren Charakter verändere.

Derselben Anschauung trat 30 Jahre später *Hennig* bei und behauptete, dass „das was sie pathologisch anatomisch trennen soll nur als Folge der verschiedenen Struktur und Verletzbarkeit der betroffenen Gewebe in den verschiedenen Lebensaltern anzusehen ist.“ Nach ihm kann man Sklerema neonat als eine Vorstufe der Sklerodermie betrachten.

Ferner haben sich für die Identität der in Rede stehenden Krankheit verschiedene französ. Autoren ausgesprochen, *Roger, Le Breton, Hervieux,* indem sie ebenfalls annahmen, dass die Sklerodermie in besonderer Weise auf die einzelnen Funktionen oder auf den Gesammtorganismus der Neugeborenen zurückwirke und so das Bild der Sklerodermie neonat erzeuge.[2])

Im Gegensatze hiezu haben bereits *Giliette, Rayer* und *Rilliet* das Unhaltbare dieser Ansicht dargethan. Als Unterscheidungsmerkmale führt *Gilliette* an: Die Beschränkung oberhalb des Zwerchfells, die Nichtabnahme der Hautwärme, das Fehlen

---

[1]) Jahrb. f. Kinderkrkh. 1879. Bd. XIII.
[2]) Jahrb. f. Kinderkrkh. Bd. XV.

innerer seröser oder blutiger Ergüsse und endlich den glücklichen Ausgang der Krankheit.

Rilliet, der einen Fall von Sklerodermie bei einem 9jahr. Mädchen beobachtete gibt ähnliche Merkmale an.

Dass Sklerodermie und Sklerem zwei verschiedene Krankheiten sind, hat dann *Rayer* ausführlich beschrieben und gibt er folgende differentialdiagnostische Merkmale an:

1. Die Respiration und der Puls zeigen bei dem Sklerem der Erwachsenen (Sklerodermie) keineswegs die auffallende Verlangsamung wie dies beim Sklerem der Neugeborenen der Fall ist.

2. Das auffallende und progressive Kaltwerden welches so beträchtlich ist, dass es die Kälte gewisser Krankheiten selbst die der Cholera übersteigt ist eine beim Sklerem der Neugeborenen konstante Erscheinung.

Diese Abnahme der Temperatur der Haut, die bei Sklerodermie fehlt, sah *Rayer* bei Sklerem der Neugeborenen bis auf 15^0 sinken und veranlasste ihn diese Krankheit „Oedema algidum“ zu bezeichnen.

3. Sklerodermie ist lange andauernd, gutartig und verläuft meistens günstig während Sklerem der Neugeborenen meistens mit dem Tode endigt.

4. Bei dem Sklerem der Neugeborenen sind die inneren Organe gewöhnlich schwer erkrankt und finden sich häufig Blutungen, pneumonische Erscheinungen, Congestionen und Apoplexie der Lungen, was bei Sklerodermie nicht der Fall ist.

5. Ob die Erkältung als ursächliches Moment bei Sklerodermie angeschuldigt werden könne, sei

zweifelhaft, dagegen hat die Erkältung als ursächliches Moment bei dem Sklerem des Neugeborenen einen entschiedenen und mächtigen Einfluss.

6. Das Sklerem der Neugeborenen kommt nur in Hospitälern vor und tritt in den 4 ersten Lebenstagen ein selten erst am 5.—7. Tage, während Sklerodermie auch in der Privatpraxis und in jeder Altersperiode angetroffen wird.

Auf Grund pathologisch anatomischer Untersuchungen ist die Mehrzahl der neueren Autoren (*Forster, Kaposi, Neumann*) entschieden für eine Trennung dieser beiden Krankheiten eingetreten.

Hat man also einerseits streng Sklerem von Sklerodermie zu unterscheiden, so zeigt sich anderseits, dass Sklerodermie nach den in der Litteratur veröffentlichten Fällen jedes Lebensalter ergreifen kann.

Kaposi glaubte früher sogar, dass das Säuglingsalter für Sklerodermie Erwachsener Immunität besitze, eine Anschauung die man nach dem heutigen Stand der Wissenschaft als nicht mehr stichhaltig anerkennen muss. Das Auftreten der Sklerodermie im Kindesalter ist jedoch selten und ist auch die Litteratur hierüber spärlich.

Im Ganzen finde ich in der mir zugänglichen Litteratur 17 Fälle von Sklerodermie im Kindesalter veröffentlicht, darunter 6 Fälle, die dem ersten Lebensjahre angehören. Es dürfte daher zur Klärung dieses eigentümlichen Vorgangs förderlich sein durch eingehendere Beobachtung und Veröffentlichung aller einschlägigen Fälle zunächst das Symptomenbild zu fixiren und auf dieser klinischen Grundlage dann das weitere Studium der Krankheit

weiterzuführen. Im Folgenden sei die Krankengeschichte eines von mir beobachteten Falles von Sklerodermie bei einem 11 monatlichen Kinde mitgeteilt.

Krankengeschichte.

Am 5. August 1899 kam das 11 Monat alte Kind des Landwirts R. K. in G. in meine Behandlung. Dasselbe war männlichen Geschlechts, stammte von gesunden Eltern und wurde von der Mutter selbst gestillt. Es war gut genährt und kräftig entwickelt. Dentitionsbeschwerden waren nicht vorhanden und auch sonst war das Kind noch nicht krank gewesen. Erst vor 4 Tagen bemerkten die Eltern, das es weniger Nahrung nahm, nicht so munter war wie sonst und viel weinte, besonders wenn es auf die Arme genommen wurde.

Bei der ersten Untersuchung beträgt die Temperatur 37,4 Puls 104. Auf der linken Seite findet sich über den unteren Rippen eine etwa flachhandgrosse, blaurötliche, wenig prominente, gleichmässige Anschwellung der Haut, nach vorn bis in die Nähe der Magengrube, hinten bis an die hintere Axillarlinie reichend. Die Verfärbung der Haut ist im Centrum am intensivsten und nimmt nach der Peripherie allmählich ab. Bei der Palpation fühlt sich diese Hautparthie soweit sich die Verfärbung erstreckt prall und hart wie Gummi an und ist von normaler Temperatur. Einen Eindruck des Fingers kann man nur schwer auf der afficirten Stelle hervorbringen und bleibt derselbe nicht bestehen. Über der Unter-

lage lässt sich die veränderte Haut wenig bewegen, besonders an den unteren Rippen ist dieselbe wie angelötet, daher man dieselbe auch nicht als Falte emporheben kann. Schmerzhaftigkeit bei der Berührung ist nicht vorhanden, jedoch bei Druck und Zerrung dieser Stelle beginnt das Kind zu schreien. Im Nacken besteht Steifigkeit, die Drehung und Beugung des Kopfes erschwert und beim Aufheben des Kindes am meisten auffällt. Die Haut des Nackens ist verhärtet und auffallend trocken, eine Verfärbung derselben oder Schwellung ist jedoch hier wie auch an einem sonstigen Körperteil nicht zu constatiren. Herztöne sind rein und regelmässig, Athemzüge oberflächlich kein Rasseln vorhanden. Urin klar, eiweissfrei. Die Zunge zeigt keinen Belag. Geringe Obstipation ist vorhanden.

Verordnung: Calomel, Priessnitz, Ungt. Ichthyoli, Einwicklung des afficirten Körperteiles in Watte, gute Ernährung.

Stat. praes. am 6. August.

Die Verhärtung der Haut auf der linken Seite hat sich weiter nach unten um etwa 3 cm ausgebreitet, nach vorn bis an die Mittellinie. Die Verfärbung ist weniger intensiv. Die Temperatur der befallenen Hautpartie ist nicht erhöht. Die Bauchwand ist im Ganzen gespannt. Von der Mitte beider Unterschenkel bis zur Ferse und am Fussrücken beiderseits finden sich mehrere linsengrosse, rote urticariaähnliche Flecken in verschiedenen grossen Zwischenräumen. Die Haut dieser Partien zeigt im Ganzen leichte Schwellung. Die Haut

der oberen Extremitäten ist nicht verändert. Temperatur und Puls sind normal.

Stat. praes. am 7. August.

Im Gesichte fällt die Unbeweglichkeit und Starre der Gesichtszüge auf. Die Mundöffnung ist verkleinert. Beim Einflösen von Nahrung vermittelst eines Löffels werden Lippen und Kiefer mit Mühe und nur wenig durch Pat. von einander entfernt. Die Augenlider sind etwas herabgesunken. Die Schwellung der Haut auf der linken Seite fühlt sich noch härter an als gestern. Das Kind liegt meistens ruhig und stets in Rückenlagen.

Ordination: Warmes Bad, Priessnitz, Einreibung der sklerosirten Partien mit Ol. olivar.

Im weiteren Verlaufe der Krankheit verschwanden die Flecken der unteren Extremität teilweise, an deren Stelle fühlte man härtere Knoten, von denen einige confluirten. An den Oberschenkeln waren keine Veränderungen bemerkbar. Auf der linken Seite war die Verhärtung in der Mitte der verhärteten Hautpartie im Abnehmen, doch nach der Peripherie hin machte dieselbe weitere Fortschritte und dehnte sich vorn auf die rechte Seite zur Papillarlinie, nach oben bis zur 4. Rippe auf der linken Seite aus. Die Linien und Falten des Gesichts sind sind verstrichen, die Nasenflügel gespreizt, zuweilen wurden leichte Zuckungen im Gesichte beobachtet. L. H. U. konnte man bei der Perkussion des Thorax eine Dämpfung konstatiren, die sich weiterhin ausdehnte bis zur Mitte der Skapula, bei der Auscultation ergab sich das Vorhandensein von schwachem pleuritischen Reiben auf diesem Bezirke, sowie ab-

geschwächtes Atmen, kein Rasseln. Rechts ergibt die Auscultation und Percussion des Thorax nichts Abnormes. Husten war nie vorhanden. Infolge der mangelhaften Nahrungsaufnahme nahm die Schwäche mit ihr die Apathie zu. Die Respiration war oberflächlich. Die unteren Partien des Thorax wurden beim Atmen kaum bewegt. Diese Momente trugen dazu bei, dass die Kräfte des Kindes rasch erschöpft wurden und so trat denn am 17. August der Exitus ein. Eine Sektion konnte, da die Eltern solche verweigerten, nicht vorgenommen werden.

Epikrise:

Im vorliegenden Falle entwickelte sich die Krankheit acut unter dem Erysipel ähnlichen Bilde bei einem wohlgenährten, vordem gesunden Kinde. Die zuerst seitens der Mutter beobachteten Symptome bestehend in verminderter Nahrungsaufnahme, in dem sofortigen Loslassen der Brust nach dem Anlegen, dem Unruhigwerden des Kindes beim Aufnehmen auf die Arme werden auch bei anderen Kinderkrankheiten recht häufig beobachtet und doch muss ihnen in unserem Falle ein gewisses Interesse zu teil werden, weil gerade im Gesichte, in der Umgebung der Lippen sowie auf der linken Seite des Körpers die Sklerosirung der Haut eintrat und zur Annahme berechtigt, dass schon einige Tage bevor die Verhärtung der Haut deutlich erkennbar war, ein krankhafter entzündlicher Prozess stattfand, der einerseits eine verminderte Beweglichkeit der Lippen, anderseits Schmerzempfindung beim Druck des Armes auf der linken Seite verursachte. Eine krankhafte Veränderung in der Mundhöhle,

die als Ursache des erschwerten Trinkens an der Brust zu betrachten wäre, war nicht vorhanden. In anderen Fällen von Sklerodermie haben jedoch andere Autoren wie *Arning, Sedgwick, Fagge, Hallopeau* auf der Schleimhaut der Zunge, des Zahnfleisches, des weichen Gaumens und Pharynx harte, bandartige, retrahirte Streifen beobachtet.

Die Schwellung und Verhärtung der Haut auf der linken Seite war die bei der ersten Untersuchung am meisten auffallende Erscheinung. Bei der vorhandenen diffusen Injektionsröte lag der Gedanke an ein in der Entwicklung begriffenes Erysipel nahe, doch fehlte die erhöhte Temperatur der Glanz der afficirten Hautstelle, sowie deutliche Schmerzhaftigkeit. — Die untere Bauch- und Beckengegend wird bei Kindern in den ersten Lebensmonaten von Erysipel allerdings nicht selten befallen indem zweifellos der Nabel für die Krankheitskeime (in den ersten Monaten) in den meisten Fällen die Eingangspforte bildet. Das Kind war jedoch bereits 11 Monate alt und der Nabel verheilt. In manchen Fällen dürfte Intertrigo den Ausgang des Erysipels bilden besonders bei schlechter Pflege des Kindes und Mangel an Reinlichkeit. Ausgezeichnet sind diese Fälle durch eine grosse Neigung des Erysipels zum Wandern, der perniciöse Prozess beschränkt sich somit nicht auf einen kleinen oder grösseren Teil des Körpers, sondern befällt succesive die ganze Hautoberfläche unter dem charakteristischen Symptomen wie bei Erwachsenen. So berichtet *Thomas* über einen Fall von Wanderrose bei einem 4 monatlichen Kinde bei welchem untere Bauch-

und Beckengegend und die unteren Extremitäten betroffen waren. Es traten anfangs rote Flecke rechts unterhalb des Nabels auf; die geröteten Stellen hatten einen welligen hin und wieder in die gesunde Haut zackig übergreifenden Rand. Der Nabel war frei, weshalb derselbe wohl in diesem Falle nicht als Ausgangspunkt der Erkrankung anzusehen ist.

Betrachten wir jetzt in unserem Falle die übrigen krankhaften Veränderungen der Haut ausser der erwähnten Erscheinung am Bauche und an der linken Seite, so sehen wir vor Allem, dass diese durchaus nicht von gleichartiger Beschaffenheit waren. An den unteren Extremitäten waren anfangs grössere, urticariaähnliche Flecken die später grösstenteils knotenförmige Verhärtungen bildeten und teilweise confluirten; die Haut des Nackens war in grösserer Ausdehnung gleichmässig verhärtet ohne deutliche Prominenz im Verhältnis zur umgebenden Haut zu zeigen.

Bei der Deutung dieser verschiedenen Hautveränderungen werden wir wohl nicht leicht einen Irrthum begehen, wenn wir dieselben als 3 verschiedene Stadien in der Entwicklung der Sklerodermie auffassen und zwar werden wir die knotenförmige Verhärtung und Schwellung der Haut der Unterschenkel und Fussrücken, welche sich anfangs als rote Flecken präsentirten, als die frühesten Veränderungen betrachten. — 1. Stadium — Durch Confluenz einzelner Knoten wird die Anschwellung und Verhärtung eine gleichmässige, ausgezeichnet auch durch Injektionsröte, in welcher Form sie sich

uns auf der linken Seite des Bauches bietet. — Dieses 2. Stadium, auch Stadium elevatum genannt, kann verschwinden und mit ihm die Verfärbung und Injektionsröte der Haut, um in eine gleichmässige nicht prominirende Verhärtung überzugehen.

In dieser Weise hat sich vermuthlich die sklerosirte Partie der Haut in der Gegend des Nackens gebildet. Dieses Stadium, welches bei Sklerodermie am längsten bestehen bleibt wurde von den Autoren Stadium atrophicum genannt, da in demselben Atrophie der befallenen Hautpartie eintritt.

Dieser Vermutung gegenüber ist nun noch eine andere Ansicht, wonach in unserem Falle die sklerosirte Hautpartie am Halse von vornherein als gleichmässige im Niveau der Haut liegende Verhärtung oder aus einigen grösseren sklerosirten Plaques statt aus einem Skleroderma elevatum entstanden sein könnte, nicht ganz von der Hand zu weisen.

Hardy unterscheidet von der Krankheit 3 Formen als 1. Sklerodermie oedemateuse, 2. Sklerodermie en plaques 3. Sklerodermie des extrémités, dessen zweite Form demnach in unserem Falle der Hautveränderung am Halse entsprechen würde.

Bei Sklerodermie Erwachsener bietet sich den Ärzten selten Gelegenheit bei der chronischen Entwicklung der Krankheit die primären Veränderungen der Haut zu beobachten, daher wir auch in den bis jetzt publizirten Fällen die sekundären und dauernden Veränderungen der Haut meistens geschildert finden. — Ausgenommen sind wenige Autoren wie *Kaposi, Heller* und *Neumann,* welche bald eine diffuse,

bald eine knotige Schwellung der Haut und des Unterhautzellgewebes als charakteristisch für die erste Entwicklungsstufe angaben.

Es ist nun Thatsache, dass man bei Sklerodermie im Kindesalter häufiger imstande ist, das Entwicklungsstadium und den Verlauf des Krankheitsprozesses in der Haut zu verfolgen.

Der kindliche Organismus mit seinen lebensfähigen, kräftigen Zellen bringt es mit sich, dass so wie die physiologischen Prozesse, so auch die pathologischen einen schnelleren Verlauf nehmen, als bei Erwachsenen, und dass die Reaktion des Körpers bei den verschiedensten Krankheiten eine lebhaftere ist. Wegen mancher Eigenthümlichkeiten der Sklerodermie im Kindesalter mag dieselbe wohl auch von ärztlicher Seite übersehen oder für eine andere Hautaffektion gehalten worden sein.

Einer der ersten Beobachter von Sklerodermie im Säuglingsalter, *Cruse*,[1]) fand in 4 Fällen, die derselbe veröffentlicht hat, dass die Veränderungen der Haut übereinstimmen und die gleichartige Entwickelung zeigten. Obwohl manche Hautverhärtungen bereits vollkommen ausgebildet waren bei der ersten Besichtigung, so fanden sich noch andere Veränderungen, die die Entwicklungsstufe der Sklerodermie darstellten, bestehend in linsengrossen, flachrundlichen nicht scharf begrenzten härtlichen Knoten, die anfangs entweder ganz subcutan waren oder häufiger zugleich in geringerem Grade dem

[1]) Cruse 4 Fälle v. Sklerodermie. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XII.

Corium angehörten und später zu starren, dem Corrium und Unterhautzellengewebe betreffenden Verhärtungen confluirten.

Ganz den gleichen Verlauf nahmen in dem von mir beobachteten Fall die Hautveränderungen der unteren Extremitäten, indem die anfangs circumscripten Veränderungen sich weiter ausbreiteten unter Zunahme der Verhärtung und sich über grössere Hautbezirke verbreiteten. Die pralle Schwellung auf der linken Bauchseite erstreckt sich bereits bei der ersten Besichtigung über ein grösseres Hautgebiet und ist anzunehmen, dass dieselbe gleichfalls aus mehreren inselartigen Verhärtungen sich erst entwickelt hat.

Betrachten wir im Gegensatze hierzu die Hautveränderungen bei Sklerema neonat, so finden wir hier eine continuirliche über den grössten Teil des Körpers fortkriechende, leichenkalte, ödematöse Infiltration unter beträchtlicher Alteration des Allgemeinbefindens und Abnahme aller vitalen Funktionen.

Je nach dem Stadium in welchem sich der örtliche Prozess findet sowie nach dem Verhältnis der Lokalisation und Ausdehnung präsentiert sich auch der individuelle Fall der Sklerodermie unter einer bald mehr allgemein zutreffenden bald origineller gestalteten Form. Bei dieser Verschiedenheit in der Form der Hautveränderung ist daher auch jeder in der Litteratur veröffentlichte Fall mehr oder minder eine Bereicherung unserer Kenntnis dieser eigentümlichen Krankheitsform.

Ziehen wir die verschiedenen Formen der Sklerose der Haut in Betracht, so finden wir thaler-,

flachhandgrosse oder grössere regelmässige Flecken, bald streifen- oder bandartig eingesenkt oder leistenartig vorspringend oder als diffuse gleichmässige Verdichtung der ganzen Decke.

Rasmussen und *Hebra* sind der Ansicht, dass man nach der Oberflächenbeschaffenheit 2 Formen unterscheiden müsse, ein Skleroderma elevatum und ein Skleroderma atrophicum, und dass erstere Form mehr einen acuten, letztere einen chronischen Verlauf nehme. Derselben Ansicht sind ferner *Henke*, *Thivial* und *Mosler*.

Die in vielen Fällen ursprünglich vorhandene ödematöse Anschwellung mag auch viele Autoren darunter *Kaposi* veranlasst haben eine Lymphstauung oder Lymphgerinnung als Ursache anzunehmen; von *Heller* wurde in einem Fall von Sklerodermie Obliteration des Ductus thoracicus gefunden und als Ursache der Krankheit angenommen; doch genügen diese Erklärungen nicht für das Gesammtbild der Krankheit, vielmehr muss diese einen tieferen Grund haben.

Manche betrachten nun die ödematöse Anschwellung als Entzündungsvorgang gestützt auf die Experimente von *Cohnheim* und *Lichtheim*, welche Hautödem durch Injektion grosser Mengen Kochsalzlösung erst dann erzeugen konnten, wenn sie vorher die Haut des Tieres durch Jodpinselung in entzündlichen Zustand versetzt hatten. — Es sind Fälle vorgekommen, wo thatsächlich einerseits im Gefolge von Erysipel Sklerodermie aufgetreten ist, anderseits wo die sklerosirten Hautpartien von Erysipel befallen wurden mit allen charakteristischen erysi-

delatösen Symptomen. Vielleicht haben chemische und mechanische Reize der von Sklerodermie befallenen Hautpartien das Eindringen der Erysipelkokken in solchen Fällen erleichtert.

Acne, Variola und Zostereruption, die ebenfalls auf sklerosierten Hautpartien beobachtet wurden, dürften wohl auch durch die verminderte Resistenz dieser Stellen in ihrem Auftreten begünstigt worden sein.

Febrile Erscheinungen waren in dem von mir beobachteten Fall während des ganzen Krankheitsverlaufes nicht vorhanden, ebensowenig Temperaturerniedrigung, welche für Sklerodermia neonat. so charakteristisch ist, wobei sie auf 34^0 sinken kann.

Das gleichzeitige Vorhandensein eines Exanthems hei einigen Fällen von Sklerodormie hat im Anfang bezüglich der Diagnose zu Täuschungen geführt eventuell dieselbe erschwert. — In dem von mir beobachteten Fall war am zweiten Tag der Behandlung an den unteren Extremitäten ein urticariaähnliches Exanthem zu bemerken in Form von rötlichen, linsengrossen Flecken in verschieden grossen Zwischenräumen eine Erscheinung, welche der Mutter des Kindes schon vorher aufgefallen war; am dritten und vierten Tage der Behandlung war das Exanthem schon ziemlich abgeblasst und es waren an Stelle der Flecken circumskripte auch in die tieferen Schichten der Haut sich erstreckende Knoten zu fühlen.

Silbermann[1]) hat nun bei einem Fall von Sklero-

[1]) Siibermann, Sklerodermie im Kindesalter, Jahrbuch für Kinderheilk. Bd. XV.

dermie im Kindesalter und zwar mit akutem Verlauf gleichfalls die interessante Beobachtung eines skarlatinösen Exanthems im Anfange der Erkrankung gemacht, welches die richtige Diagnose erschwerte. Die Krankengeschichte erlaube ich mir im Folgenden mitzuteilen.

Es betrifft ein Kind von 5 Jahren, von gesunden Eltern abstammend, welches über Schlingbeschwerden und Gliederschmerzen klagte. An der hinteren Rachenwand war starke Rötung und Schwellung vorhanden. Tags darauf trat an Brust, Bauch und der oberen Extremität nicht aber am Halse ein scharlachähnliches Exanthem auf. Urin zeigte mässigen Eiweissgehalt. Hiernach war der Eindruck des Krankheitsbildes von beginnender Scarlatina vorhanden. Dagegen sprach: Mangel des Exanthems am Halse und geringes Fieber. Schon der folgende Tag bewies das Unhaltbare dieser Ansicht. Das Exanthem war nämlich verschwunden, der Urin eiweissfrei, kein Fieber vorhanden. Hinter dem Process. mastoideus beiderseits zeigten sich gänseeigrosse Lymphdrüsenschwellungen, während die Haut des Halses selbst sowie die übrigen Körperteile keine abnorme Resistenz boten. 3 Tage später trat zur Lymphdrüsenschwellung eine auffallende Härte der Augenlider und der Bauchmuskeln verbunden mit ziehenden Schmerzen in den Armen und der Brust. Diese Erscheinung nun verleitet S. zu der Ansicht, dass es sich um Trichinose handle, welche noch an Wahrscheinlichkeit gewann durch die Erklärung der Mutter, dass sie dem Kinde vor einigen Tagen rohes Schweinefleisch gegeben hatte.

So schwankte die Diagnose in der 1. Woche und wurde erst in der 2. Woche klar, als sich nun die charakteristischen Erscheinungen für Sklerodermie einstellten, nämlich: Starre der Arme, des Gesichtes und des Halses, Ausdruckslosigkeit der Gesichtszüge. Diese ausgesprochenen Zeichen von Sklerodermie bestanden unverändert 4 Wochen hindurch, und die Prognose schien bereits unglaublich, als anfangs der 5. Woche die Krankheitserscheinungen zurückgingen und nun continuirlich abnahmen. Die Temperatur der Achselhöhle war in der Höhe der Krankheit subnormal, die Sensibilität der Haut war gestört, welche Erscheinungen S. aus der Spannung der Haut erklärt, wodurch einerseits die Hautgefässe stark comprimirt und anderseit die Hautnerven nicht genügend ernährt wurden.

Das Exanthem, welches bei wirklichem Scharlach meistens 4 Tage steht, verschwand also in dieser Zeit auch in obigem Falle, jedoch ohne, dass sich Knoten oder circumskripte Verhärtungen an Stelle der Flecken bildeten, wie in dem von mir beobachteten Falle. Das Skleroderma trat vielmehr in diffuser Weise auf und ergriff Arme, Gesicht und Hals. Bemerkenswert ist der acute Verlauf. Bereits in der 5. Woche trat Heilung ein.

Einen Fall von Sklerodermie im Kindesalter, in welchem die Krankheit in der That nach Verlauf eines Scharlachs auftrat schildert *A. Carstent.*

Es handelt sich um einen 3jährigen Knaben, bei welchem 3 Wochen nach einem Scharlach zuerst das Gesicht, dann auch die beiden oberen Extremitäten von der Affektion befallen wurden; im Ge-

sichte führte die enorme Festigkeit und Spannung der Haut zu einer mimischen Starre, an den oberen Extremitäten zu einer zeitweisen Schwäche des Handgelenkes. In gleicher Weise bereitete sich die Sklerodermie über den Nacken, die Beine und den Rücken aus; an den Unterschenkeln konnte C. schon von dem völligen Ausbruch der Krankheit in der Haut vereinzelte Knoten entdecken, die die ersten Anzeigen der eintretenden Affektion waren. Der Verlauf gestaltete sich dadurch eigenartig, dass, als die Unter- und Oberschenkel am stärksten befallen waren, im Gesicht eine Besserung eintrat, um nach wenigen Wochen einem neuen Recidiv zu weichen. Alsdann trat wieder einige Wochen später eine allgemeine Besserung ein und führte zur völligen Genesung. Die Therapie bestand in Schwitzbädern. — Eigentümlich war an der Erkrankung die gleichzeitige Hyperhidrosis universalis, die besonders bei phychischen Erregungen des Kindes sich zeigte. Diesen Umstand, sowie das Fehlen anderer Organveränderungen lässt auch den Verfasser die Annahme einer nervösen Grundlage des Leidens als die wahrscheinlichste annehmen.

Ausser Exanthemen wurden in manchen Fällen gelbe bis dunkelbraune Pigmentflecken neben oder auf den sklerosirten Stellen oder auch ganze Strecken diffus dunkelbraun bis broncebraun gefärbt beobachtet, jedoch weniger bei Kindern als bei Sklerodermie Erwachsener. Während in einigen Fällen diese Pigmentzunahmen ausschliesslich in den vordern Grund traten, zeigte sich in der Regel gleichzeitig an anderen Stellen eine Abnahme des Pig-

ments, so dass auffallend braun und auffallend weisse, alabasterähnlich erscheinende Stellen wechselten. Die Grenzen zwischen beiden waren ganz unregelmässig.

Eine sehr bedeutende symmetrische Pigmentation der Haut wie bei Morbus Addisonii hat *Schulz* in einem Fall von Sklerodermie gesehen. *Heller* gibt an, dass in 52 Fällen 17 mal auffallende Pigmentation der Haut beobachtet wurde und mehrere dieser Fälle als Sklerodermie mit Morbus Addisonii beschrieben wurden.

Gestützt auf einen höchst wichtigen Sektionsbefund von Babes, bestehend in Atrophie und Degeneration peripherer Nerven bei einem Fall von Sklerodermie liegt es nahe anzunehmen, dass bei Ergriffensein der vasomotorischen Nerven eine Dilatation der Gefässe, eine Transsudation mit nachfolgendem entzündlichem Ödem und Austritt der roten Blutkörperchen stattfindet, nach deren Verfall sich dann der Farbstoff in Pigment verwandelt; oder auch es kann das Pigment bereits in den Gefässen vorgebildet sein und dringt dann in die afficirten Gewebe.

Cruse berichtet in der St. Petersburger mediz. Wochenschrift 1876 Nr. 20 über einen Fall von Sklerodermie bei einem Kinde von 16 Tagen, wo am Rücken, oberhalb der Schulterblätter zwei umfangreiche, dunkelbraunrot gefärbte Hautverhärtungen auftraten, während in der heller gefärbten Haut zwischen den Schulterblättern und unterhalb derselben zahlreiche grössere oder kleinere Knoten

sich zeigten, die im Laufe einer Woche zu einer umfangreichen Verhärtung confluirten.

Ferner fand *Friedheim* bei einem 3½jährigen Kinde in einer sklerosischen Hautpartie unterhalb der Axillargegend, von glänzend weisser Farbe, linsen- bis bohnengrosse Flecken von dunkelbrauner Farbe.

Dass nicht immer die Haut allein von dem Krankheitsprozess ergriffen werden kann, sondern auch in allen einigermassen ausgebildeten Fällen von Sklerodermie die tieferliegenden Gewebe und vor Allem die Muskeln hat die anatomische Untersuchung ergeben und verdient auch für weitere Fälle volle Beachtung der Ärzte.

Auch in unserem Falle, wo auf der linken Seite die Schwellung besonders grell und fest war über den Bauchmuskeln, dürften dieselben von dem Krankheitsprozess wohl kaum verschont geblieben sein.

Die Straffheit der Haut bewirkt eine Comprimirung der Gefässe und Nerven und bringt in den tiefer liegenden Geweben besonders den Muskeln Nutritions- und funktionelle Störungen und im Weiteren Atrophie derselben hervor, während nach einigen Autoren die in vielen Fällen gefundene Atrophie der Muskeln durch den Nichtgebrauch derselben bedingt sein soll.

Anderseits kommt dieselbe spezifische Veränderung wie in der Haut so auch zuweilen in Muskeln vor, sowohl in direktem Zusammenhang mit dem über ihm liegenden Hautbezirk, wie auch unabhängig davon und zwar werden nach der An-

sicht mancher Autoren sich die Muskeln im ersten Stadium der Krankheit im Zustand der Schwellung und ödematösen Durchtränkung befinden, im zweiten Stadium in degenerative Schrumpfung übergehen und schliesslich zu dünnen harten verkürzten Strängen umgewandelt. *R. Schulz* fand in einem Fall, der zur Obduktion kam, neben Atrophie und Schwund der Oberarmmuskel zeichen von interstitieller Myositis; bedeutende Wucherung der Muskelkerne und förmliche Schwielenbildung, wie sie in nur durch Inaktivität atrophischen Muskeln kaum zu finden sein dürfte. Ausser Atrophie der Muskeln kann im weiteren Verlauf der Krankheit wirklicher Schwund der Knochenmasse stattfinden; zuweilen trat Atrophie der Phalangen ein, durch welche die Finger verkürzt und verdünnt wurden. *Neumann* fand in einem Fall von Sklerodermie bei einem 6jährigen Knaben Knochen und Muskulatur der unteren Extremität atrophisch und dieselbe im Ganzen verkürzt.

Die verdickte Haut wird im atrophischen Stadium immer dünner, so dass sie zuletzt ganz dünn und pergamentartig werden kann mit Schwund des unterliegenden Fettpolsters besonders an den unteren Extrenitäten. Die eigentliche Härte und Derbheit der Haut tritt in Folge der regressiven Veränderungen mehr und mehr zurück. Durch die zunehmende Verkürzung der sklerosirten Haut können Arm- und Fingergelenke flektirt und schliesslich in halber Beugung fixirt werden. *Lesser* beobachtete Spontangangrän mehrerer Endphalagen bei einem Fall von Sklerodermie analog der symmetrischen Gangrän.

Auf den Streckseiten der Extremitäten kommt es häufig zu kleinen Ulcerationen, die erst nach langer Zeit unter Narbenbildung heilen, sei es nun in Folge der Cirkulations- und Ernährungsstörung oder in Folge chemischer und mechanischer Einflüsse.

Sind Ulcerationsprocesse einmal aufgetreten, so besteht meistens Neigung derselben in Gangrän überzugehen. Diesen Verlauf nahm ein von *Friedheim* beobachteter Fall, der auf dem Dermatologenkongress 91 in Leipzig demenstriert wurde.

Es handelt sich hier um ein 3 1/2 jähriges Kind ohne hereditäre Belastung. Nach Ablauf des 2. Jahres hatten sich auf der Bauchhaut rechts fleckenweise Entfärbungen derselben gebildet, welche eine gewisse Starrheit und Trockenheit sowie einen weissschimmernden Glanz annahmen und sich sehr rasch vergrösserten. Im weiteren Verlaufe bildete sich eine infiltrirte Hautpartie von der rechten 8. Rippe bis unterhalb der Axillargegend nach vorn bis nahe zum Nabel hin reichend. Dieselbe war glänzend weiss, an ihrer Oberfläche trocken, starr, jeglicher Elastizität entbehrend, in dieselbe waren linsen- bis bohnengrosse vorwiegend ovaläre dunkelbraune Flecken eingestreut, welche unterhalb des Niveaus ihrer Umgebung lagen. In der Umgebung der erkrankten Partie war die Haut auffallend dunkel mit allmählicher Abstufung in normale Hautfläche übergehend.

In sehr viel geringerem Maasse waren ähnliche Veränderungen auf der Bauchhaut der linken Seite entwickelt.

In der 9. Woche der Behandlung war die Bauchhaut rechts an einer umschriebenen Stelle schwärzlich

verfärbt und verfiel rasch zu einem scharfrandigen, gangränösen Geschwür, das innerhalb 3 Tagen fünfmarkstückgross war, gleichzeitig hatten sich die Hautveränderungen nach unten bis über das obere Drittel des Oberschenkels ausgedehnt mit einer ausgeprägten Fixation der sklerosirten Haut auf ihrer Unterlage. Unmittelbar vor dem Trochanter maj. entwickelte sich wenige Tage nach der soeben geschilderten Ausbildung des ersten Geschwüres nach vorheriger Gangränescenz des Haut ein zweites von ganz analogem Charakter. Beide Geschwüre welche ausserdem schmerzhaft waren, missfarbige, schmutzige Umrandung und Grund sowie eine ziemlich reichliche Absonderung aufwiesen verheilten innerhalb zweier Wochen unter Jodoform und Jodoformsalbenverband mit Hinterlassung rötlicher eingezogener Narben.

Die genannten Veränderungen der Hautsklerose bestehend in Verschwärung und Atrophie tiefer liegender Gewebe treten vornehmlich bei der chronischen Form auf, wo in Folge der Ernährungs- und Cirkulationsstörung das Allgemeinbefinden des Patienten bereits gelitten hat. In dem oben hinsichtlich der Geschwürsbildung erwähnten *Friedheim*'schen Falle trat nach einem Jahre der Tod des Kindes in Folge von Marasmus ein.

Bei den acuten oft binnen wenigen Tagen entstehenden Formen tritt ziemlich häufig vollständige Restitution ein. Nach *Cruse* sollte man die Fälle mit allmählicher Entwickelung der Sklerodermie in subacute und chronische einteilen je nachdem die Verhärtungen einige Wochen oder mehrere Monate zur Entwicklung und Ausbreitung beanspruchten;

dabei gesteht derselbe jedoch, dass diese Trennung nicht immer streng durchzuführen sei und etwas gezwungenes hat.

Fassen wir nochmals in Kürze die über die Ätiologie herrschenden Anschauungen zusammen, so finden wir, dass dieselbe nicht als einheitlich erkannt wird und haben vielmehr als Ursachen

1. rein mechanische: Lymphstauung, Obliteration des Ductus thoracicus;
2. nervöse: Atrophie, fettige Degeneration der Nerven;
3. toxisch-infektiöse Form mit scarlatinösem Ausschlag, Streptokokkennachweis.

Beachten wir die Hauptsymptome:

Symmetrisches Auftreten oder entlang gewisser Nervenbahnen, leichtes Auftreten von Gangrän und Ulcera sowie von Atrophie, das Zusammentreffen mit Herpes zoster, ferner das Fehlen von Fiebererscheinungen, der Befund von Veränderung in den Nerven, so sind dies Alles Momente, welche für eine Affektion des Nervensystems als häufigste primäre Ursache sprechen bei dieser Krankheit.

Und ganz besonders will es mir scheinen, dass vielleicht recht häufig eine primäre Affektion des Centralnervensystems vorliegt und zwar ein Schwund der trophischen Fasern; ebenso wie wir bei Syringomyelie Exsudation und Verdickungen der Haut, Hypertrophie und Atrophie der Knochen, bei der Basedow'schen Erkrankung es zu Veränderungen in der Haut des gesammten Körpers kommt; wie alle diese Prozesse ohne Fieber einhergehen und und auf trophoneurotische Störungen beruhen, so

möchte ich nicht den Gedanken von der Hand weisen, dass auch bei der Sklerodermie der primäre Sitz des Leidens in den meisten Fällen im Centralnervensystem sein könnte.

Pathologisch anatomische Untersuchungen konnte ich in meinem Falle leider nicht vornehmen, da mir die Obduktion verweigert wurde.

Bei der Behandlung der von dieser Krankheit befallenen Kinder hat man die verschiedensten Mittel versucht, im Wechsel derselben war bei der langen Dauer der Krankheit in einigen Fällen erforderlich.

Besonderes Gewicht ist auf gute Ernährung der Kinder zu legen und die Anwendung von Roborantien durchaus nötig. *Friedländer* empfieht insbesondere Bäder von 27° R. Abends 3 Stunden lang, ferner Massage der infiltrierten Stellen und Einwickelung der befallenen Körperteile in Flanell, welche Massnahmen ich gleichfalls für die besten halte und auch in meinem Falle angewandt habe. Andere haben Moorbäder, Soolbäder, Dampfbäder etc. versucht, sowie Natrium salicylicum und Phenacetin innerlich, ferner die verschiedensten Salben und Öle, Ichthyolsalbe, Salicylsalbe, Jodvasogen etc.

James P. *Marsh* hat nach täglicher Darreichung von 0.12 g getrockneter Schafschilddrüse gute Erfolge gesehen, zu welchem Versuche ihn wohl die gute Wirkung dieses Mittels bei Myxödem veranlasst haben dürfte. Auch nach Galvanisation des Sympathicus hat man Besserung dieses Leidens gefunden, eine Thatsache die zur Annahme einer primären Veränderung der Nerven beitragen könnte.

Zum Schlusse sei es mir gestattet Herrn Prof. Dr. *Seifert* für die bereitwillige Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit und Herrn Geh. Rath Prof. Dr. *v. Leube* für die Übernahme des Referates meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Nachdem *Silbermann* (Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XV 1880) die bis zu dieser Zeit veröffentlichten Fälle von Sklerodermie im Kindesalter zusammengestellt hat, erübrigt noch die in den letzten 20 Jahren publicirten Fälle in tabellarische Zusammenstellung zu bringen.

1882 Ein Fall von Sklerodermie bei einem $^3/_4$ jährigen Kinde von *Fr. Barth*, Rostocker Inaug.-Diss. 1882.

1888 Ein Fall von geheilter Sklerodermie bei einem 5 jähr. Mädchen von Dr. *J. Friedländer*. Arch. f. Kinderheilkunde, IX. Bd. S. 356.

1890 Skleroderma bei einem 6 jährigen Mädchen von Dr. *Jul. Giosz*. Orvosi Hetilop No. 14. Excerpt. Pester med. chir. Presse No. 18, 1890.

1892 Ein Fall von lokalisirter Gangrän des Unterschenkels im Verlaufe von Skleroderma (bei Kind von 22 Monaten). Amputation des Unterschenkels, Genesung von Dr. *R. G. Foulertvn*. The Lancet 12. Nov.

1893 Acute, diffuse Sklerodermie bei einem $2\,^1/_2$ monatlichen Kinde mit Pleuropneumonie und allgemeiner Streptokokkeninfektion von The Lewellys *F. Barker*, Baltimore Archiv of Pediatrics 93.

1898 Ein Fall von Sklerodermie (bei Kind von 13 Tagen) von Dr. *H. Neumann*, Arch. f. Kinderheilk.

1898 Ein Fall von acuter, diffuser Sklerodermie bei einem 2 jährigen Kinde von James P. *Marsh*. Archiv für Kinderheilkunde S. 276.

Lebenslauf.

Ich, Isaak Nussbaum, bin geboren am 25. Februar 1865 zu Eiterfeld in Hessen-Nassau als Sohn des Kaufmannes David Nussbaum in Eiterfeld. Nach Besuch des Gymnasiums in Hersfeld erwarb ich mir am 14. September 1886 das Reifezeugnis in Hersfeld und bezog im Oktober 1886 die Universität in Würzburg.

In Würzburg besuchte ich die Vorlesungen der Herren Prof. Fischer, Fick, Kohlrausch, Kölliker, Semper, Stöhr; in München die Vorlesungen der Herren Prof. Dr. Angerer, Bollinger, v. Thiemssen, Rothmund, v. Winkel; in Strassburg die Vorlesungen der Herren Prof. Fürstner, Freund, Laqueur, Lücke, Naunyn, v. Recklinghausen. Der ärztlichen Staatsprüfung unterzog ich mich in Strassburg und wurde am 14. Juli 1891 als Arzt approbiert.

Vorstehende Dissertation habe ich unter der Leitung des Herrn Prof. Dr. Seifert verfasst.